

УДК 616.832-007.235

*Е.Г.Менделевич, Э.И.Богданов, М.М.Ибатуллин***КОЛЛАПС СИРИНГОМИЕЛИЧЕСКИХ ПОЛОСТЕЙ  
КАК КОМПЕНСАТОРНЫЙ МЕХАНИЗМ ТЕЧЕНИЯ СИРИНГОМИЕЛИИ***Казанский государственный медицинский университет*

**Р е ф е р а т.** Приведены результаты обследования 72 больных с клинической картиной сирингомиелии путем проведения МРТ. Получены изображения спинного мозга в сагиттальной и аксиальной плоскостях. Выявленная на аксиальных срезах 26 больных деформация полости была расценена как ее спонтанный коллапс. У 10 больных при интерпретации МРТ картины было предположено дренажное сообщение между полостью и субарахноидальным пространством спинного мозга. Установлена связь между диаметром полости и длительностью заболевания. Уменьшение диаметра полости при длительных сроках заболевания может быть связано с коллапсом полости, что является одним из возможных компенсаторных механизмов течения сирингомиелии.

*Е.Г.Менделевич, Э.И.Богданов, М.М.Ибатуллин***СИРИНГОМИЕЛИЯ БАРЫШЫНЫҢ  
КОМПЕНСАТОР МЕХАНИЗМЫ БУЛАРАК,  
СИРИНГОМИЕЛИТИК КУЫШЛЫК КОЛЛАПСЫ**

МРТ үткәру юлы белән сирингомиелия белән авыручы 72 авыруны тикшерү нәтижәләре китерелгән. Баш миенең сагитталь һәм аксиаль яссылыкларда сурәтләнеше алынган. 26 авыруның аксиаль киселешләрдә куышлыклары деформацияләнгәнлеге ачыклануы аның эчке коллапс булуы дип бәяләнгән. МРТ интерпретацияләгәндә 10 авыруда баш миә куышлығы һәм субарахноидаль арасында дренаж аралашуы алдан ук истә тотылган булган. Куышлыкның диаметры һәм авыруның күпме вакытка сузылуы арасында бәйләнеш булдырылган. Озак вакыт чирләгәндә куышлыкның диаметры кечерәюе куышлык коллажы белән бәйлә булырга мөмкин, бу исә сирингомиелия барышының мөмкин булган бер компенсатор механизмнарының берсе булып тора.

*E.G.Mendelevich, E.I.Bogdanov, M.M.Ibatullin***COLLAPSE OF SYRINGOMYELETIC CAVITIES  
AS A COMPENSATORY MECHANISM  
OF SYRINGOMYELIA COURSE**

The results of examination of 72 patients with clinical picture of syringomyelia using MRT are revealed. Images of spinal cord in sagittal and axial planes have been obtained. Deformity of cavity found in axial sections of 26 patients was considered as its spontaneous collapse.

When interpreting MRT picture drain communication between the cavity and subarachnoid space of spinal cord in 10 patients was supposed. Relation between the cavity diameter and duration of illness was determined. A decrease of cavity diameter during the long course of illness may be related to the cavity collapse, which is one of the possible compensatory mechanisms of syringomyelia course.

**С**ирингомиелия — хроническое заболевание спинного мозга, в основе которого лежат образование и прогрессирование заполненных жидкостью полостей. Признанным фактором патогенеза сирингомиелии считается нарушение ликвородинамики на уровне большого затылочного отверстия [1, 2, 7, 8]. В большинстве случаев это связано с опущением миндалин мозжечка ниже уровня *foramen magnum* — аномалией Арнольда—Киари. Сочетаемость этой мальформации заднего мозга с сирингомиелией варьирует от 37 до 96% [3, 6, 12, 20]. Oldfield и соавт. [16] на основании динамической МРТ сформулировали новые воззрения на патогенез сирингомиелии. Согласно им, основным фактором развития и прогрессирования полостей является повышенное пульсовое систолическое давление цереброспинальной жидкости, создаваемое клапанным механизмом миндаляков мозжечка. Проникновение цереброспинальной жидкости в область центрального канала осуществляется по периваскулярным пространствам спинного мозга. Пульсация жидкости внутри полости и клапанный механизм мозжечка создают условия для дальнейшего расширения полости. В то же время сила повышенного давления жидкости внутри полости, а также в экстремедулярном пространстве может способствовать истончению стенки сирингомиелической полости и ее разрыву [4, 14]. На основании интерпретации аутопсийных исследований спинного мозга больных сирингомиелией была высказано предположение о возможности разрыва стенки кисты и формировании дренажа в субарахноидальное пространство [13]. Однако достоверность визуального выявления разрыва полости вызывала сомнения ввиду известных фактов изменения морфологии полости после смерти, а также возможности артефактов при изготовлении гистологических срезов. Следует предположить, что спонтанное дренирование полости аналогично по своей сути хирургическому шунтированию и является одним из важных компенсаторных механизмов, определяющих течение болезни. Возможность

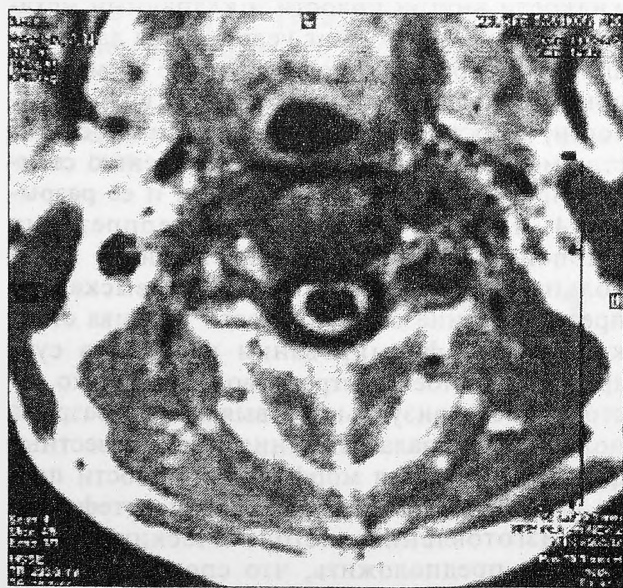
нейровизуальной диагностики морфометрических показателей полости, обнаружение признаков спонтанного дренирования на МРТ позволяют обсуждать патофизиологические варианты полостей, а также на новом уровне прогнозировать течение болезни.

Обследованы 72 пациента с типичной картиной двигательных, чувствительных, трофических и прочих расстройств, характерных для сирингомиелии. Среди них было 45 мужчин и 27 женщин, в подавляющем большинстве занятых тяжелым физическим трудом и проживающих в сельской местности. Длительность заболевания сирингомиелией варьировала от одного года до 48 лет (в среднем 23,5 года). Всем больным проведено клинично-неврологическое обследование и МРТ спинного мозга аппаратом "Bruker" (напряженность магнитного поля — 0,28 Т). Применяли стандартные спин-эхо последовательности  $T_1$  и  $T_2$  в сагиттальной плоскости, а также аксиальные срезы в месте наибольшего расширения полости в режиме  $T_1$  и миелограммы (гидрографический метод MYUR [10], позволяющий получать изображение ликворосодержащих образований). Для статистической обработки использовали методы  $\chi^2$  и корреляционный анализ.

На сагиттальных МРТ картинах у всех больных были обнаружены полости различной протяженности — от 2—3 сегментов до распространения на несколько спинальных отделов. Выявленные кисты имели типичную локализацию в шейно-грудной области и располагались в

регионе центрального канала. Диаметр полости в месте наибольшего расширения составлял 1—20 мм. Аксиальные срезы спинного мозга позволили установить различную форму сирингомиелических полостей. У 46 больных на аксиальных срезах полость имела округлую или овальную форму, иногда неправильную. В части случаев наблюдалось распространение полости в заднебоковые отделы спинного мозга с одной или двух сторон в виде подковы. У 26 больных была обнаружена необычная форма полости, которая имела вид узкой полоски, сплюсненной в переднезаднем направлении и растянутой в стороны (рис. 1). Подобная картина аксиального среза была интерпретирована нами как исход спонтанной декомпрессии и коллапс сирингомиелической полости. Диагностика подобного коллапса основывалась не только на особой вытянутой в стороны форме полости, но и на соответствующей деформации спинного мозга с аналогичным сплющиванием его на аксиальных МРТ-срезах с расширением переднего субарахноидального пространства.

У 10 больных в аксиальной проекции  $T_1$  было выявлено четкое сообщение между полостью и субарахноидальным пространством спинного мозга. У одних больных полость была сплюсненной и узкой, у других — объемной, неправильной формы. Гидрографический режим МРТ подтвердил наличие жидкостного соединения между полостью и субарахноидальным пространством (рис. 2). Анализ опи-



А



Б

Рис. 1.

А — на аксиальном срезе полость имеет округло-овальную форму; Б — на аксиальном срезе полость сплюснена в переднезаднем направлении, аналогичная деформация спинного мозга



Рис. 2. Гидрографический режим аксиального среза: визуализируется сплюснутая форма полости с наличием сообщения между полостью и субарахноидальным пространством спинного мозга

санной выше МРТ картины позволил предположить возможный разрыв стенки сирингомиелической полости и формирование дренажа в экстремедулярное пространство. Во всех случаях описанное дренажное соединение локализовалось в заднебоковых отделах спинного мозга, являющихся типичным местом распространения полости поперечнику спинного мозга.

Анализ клинической картины у больных с предполагаемым спадением сирингомиелических полостей показал, что в подавляющем числе наблюдений (22 случая из 26) заболевание носило медленно прогрессирующий характер. Также было установлено, что у большинства больных (84,6%) с диагностированным коллапсом полости длительность болезни превышала 18 лет. Среди больных с малым «стажем» заболевания (до 5 лет) ни в одном случае не наблюдалось подобной деформации полости.

Анализ корреляций между длительностью заболевания и величиной, отражающей поперечный размер полости (отношение диаметра полости к диаметру спинного мозга), выявил их достоверную обратную связь ( $p < 0,01$ ). Аналогичные результаты были получены при сравнении абсолютного диаметра полости на сагиттальных срезах и длительности заболевания ( $\chi^2 = 28,95$ ;  $p < 0,05$ ). Таким образом по мере увеличения длительности заболевания происходит прогрессивное уменьшение диаметра сирингомиелической полости.

Патофизиологические феномены, лежащие в основе разрыва стенки сирингомиелической полости, могут быть связаны с рядом ликво-

родинамических факторов — давлением цереброспинальной жидкости внутри полости [14], повышением экстремедулярного давления цереброспинальной жидкости [3, 16], сжатием полости во время систолы и расширением во время диастолы с колебанием ее стенок [9, 14, 19]. Надежность верификации подобных разрывов является сомнительной, поскольку не всегда удается различить существование тонкой пленки между полостью и субарахноидальным пространством. Единичные сообщения с данными клинического и нейровизуального предположения о формировании дренажа сирингомиелической полости основывались на результатах изображения контрастной КТ и МРТ в стандартных режимах  $T_1$  и  $T_2$  [11, 17, 18]. Оправданные сомнения в интерпретации этих результатов были вызваны низким качеством изображения, которое недостаточно четко позволяло судить о существовании дренажной щели [15]. Проведенное нами исследование аксиальных срезов в режимах  $T_1$  и миелограммы и наглядность полученного нейровизуального материала позволили надежно верифицировать возможность существования жидкостного сообщения между полостью и субарахноидальным пространством спинного мозга [5]. Обнаружение подобного дренажа было трудной задачей, так как размеры его могли быть минимальны и не различимы при МРТ исследовании. Косвенным доказательством функциональной активности подобных сообщений между полостью и субарахноидальным пространством являются установленные нами случаи коллапса полостей. Как мы полагаем, МРТ картина коллапса полости на аксиальных срезах 26 больных представляет собой ее деформацию с сужением в переднезаднем направлении в виде полоски и одновременным сплющиванием спинного мозга. Подобная деформация кисты и мозга развивалась вследствие формирования спонтанного дренажа. Спадение полости представляется нам длительным и постепенным процессом при условии сохранения активности дренажа и продолжительного шунтирования. Нами установлено, что в большинстве случаев коллапс полости происходит на достаточно больших сроках заболевания, что предполагает, в свете указанных выше патофизиологических механизмов, прогрессивное изменение стенки полости и большие возможности для ее разрыва. Нами впервые выявлен факт связи диаметра полости с продолжительностью заболевания: по мере увеличения длительности болезни диаметр полости уменьшается. Обнаружение столь

необычного феномена, противоречащего общепринятой концепции патофизиологических аспектов сирингомиелии о прогрессивном увеличении полости [16, 21], может быть объяснено и подтверждено возможностью существования спонтанного дренирования полостей. Вероятность возникновения разрыва стенки и активного функционирования сирингомиелического шунта в большинстве случаев достаточно высока, что приводит к уменьшению диаметра полости при длительном существовании заболевания. Установленная ассоциация коллапсированной полости с исключительно медленным течением болезни позволяет предположить, что самопроизвольное дренирование и спадение полости являются одними из факторов, определяющих замедление течения заболевания или даже его стабилизацию. Мы предполагаем, что подобный механизм лежит в основе известного факта замедления прогрессирования сирингомиелии на поздних этапах существования. Совершенствование методов выявления функциональных дренажей может иметь существенное значение для дальнейшего понимания патофизиологии полостей при сирингомиелии, а также определения тактики лечения и прогноза заболевания.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Ахадов Т.А., Крайцов А.К., Белов С.А., Панов В.О. МР-томография — метод дифференциальной диагностики сирингомиелии при вертебрoneврологической патологии. — II Международный конгресс вертебрoneврологов. — Казань, 1992. — С. 14.
2. Макаров А.Ю., Холин А.В., Крицкая Л.А. Метод магнитно-резонансной томографии в диагностике сирингомиелии // Вопросы нейрохирургии. — 1991. — № 6. — С. 18—21.
3. Менделевич Е.Г., Богданов Э.И., Ибатуллин М.М. Характеристика полостей при сирингомиелии: клинико-МРТ исследование // Неврологический журнал. — 2000. — № 1. — С. 23—26.
4. Ball M., Dayan A. Pathogenesis of syringomyelia // Lancet. — Vol. 2. — P. 799—801.
5. Bogdanov E., Ibatullin M., Mendeleovich E. Spontaneous drainage of syringomyelia: magnetic resonance imaging findings // Neuroradiology. — 2000. — Vol. 42.
6. Grant R., Hadley D., Macpherson P. Syringomyelia: cyst measurement by magnetic resonance imaging and comparison with symptoms, signs and disability // J. Neurol., neurosurg. and psychiatry. — 1987. — Vol. 50. — P. 1008—1014.
7. Ikata T., Masaki K., Kashiwaguchi J. Clinical experimental studies on permeability of traces in normal spinal cord and syringomyelia // Spine. — 1988. — Vol. 13. — P. 737—741.
8. Imae S. Clinical evaluation on the etiology and surgical outcome in syringomyelia associated with Chiari-1 malformation // No-To-Shinkei. — 1997. — Vol. 49. — P. 1131—1138.
9. Heiss J., Patronas N., De Vroom H. et al. Elucidating the pathophysiology of syringomyelia // J. Neurosurg. — 1999. — Vol. 91.
10. Hening J., Naurth A., Freidburg H. RARE Imaging: a Fast Imaging method for clinical MR // Magn. Res. Med. — 1986. — Vol. 3. — P. 823—833.
11. Jack C., Kokmen F., Onofrio B. Spontaneous decompression of syringomyelia: magnetic resonance imaging findings // J. Neurosurg. — 1991. — Vol. 74. — P. 283—286.
12. Masur H., Oberwittler Ch., Reuther G. et al. Cerebellar herniation in syringomyelia: relation between tonsillar herniation and the dimensions of the syrinx and the remaining spinal cord // J. Eur. Neurol. — 1995. — Vol. 35. — P. 162—167.
13. Milhorat T., Capocelli A., Anzil A. et al. Pathological basis of spinal cord cavitation in syringomyelia. Analysis of 105 autopsy cases // J. Neurosurg. — 1995. — Vol. 82. — P. 802—812.
14. Milhorat T., Capocelli A., Kotzen R. et al. Intramedullary pressure in syringomyelia: clinical and pathophysiological correlates of syrinx distension // J. Neurosurg. — 1997. — Vol. 41. — P. 1102—1110.
15. Milhorat T., Johnson R., Milhorat R., Capocelli A. et al. Clinicopathological correlation in syringomyelia using axial magnetic resonance imaging // J. Neurosurg. — 1995. — Vol. 2. — P. 206—215.
16. Oldfield E., Muraszko K., Shawker T. et al. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils // J. Neurosurg. — 1994. — Vol. 80. — P. 3—15.
17. Santoro A., Delfini R., Innocenzi G. et al. Spontaneous drainage of syringomyelia // J. Neurosurg. — 1993. — Vol. 79. — P. 132—134.
18. Sarkarati M., Foo D. Spontaneous drainage in syringomyelia // J. Neurosurg. — 1994. — Vol. 80. — P. 948—949.
19. Stoodley M., Brown S., Brown Ch. et al. Arterial pulsation — dependent perivascular cerebrospinal fluid flow into the central canal in the sheep spinal cord // J. Neurosurg. — 1997. — Vol. 86. — P. 686—693.
20. Stovner L., Rihck P. Syringomyelia in Chiari malformation: relation to extent of cerebellar tissue herniation // J. Neurosurg. — 1992. — Vol. 31. — P. 913—927.
21. Williams B. Pathogenesis of syringomyelia // Acta Neurochir. (Wien). — Vol. 123. — P. 159—165.